

Historia de la epilepsia

¹ Departamento de Psiquiatría y Psicología Médica
Facultad de Medicina UCM

² Unidad de Cirugía de la Epilepsia
Hospital de la Princesa. UAM

³ Departamento de Psicología Biológica y de la Salud
Facultad de Psicología. UAM

Maestú, F. ^{1,2}

Sola, R. G. ²

Martín, P. ^{2,3}

INTRODUCCIÓN

Probablemente desde que el hombre es hombre pocas enfermedades han suscitado en él tanto misterio, respeto y temor como la epilepsia. De esta forma la percepción de la enfermedad ha ido evolucionando a lo largo de la historia desde la visión más espiritualista y sobrenatural a la más empirista y molecular, lo que ha arrastrado al enfermo por un camino abarrotado de humillación, de increíbles «tratamientos» y le ha llevado incluso a ser ajusticiado por brujería o por posesión demoniaca. La búsqueda de la etiología se ha basado en dos supuestos, naturalista y el místico, con preponderancia de uno sobre el otro en distintas etapas de la historia.

PRIMERAS CIVILIZACIONES

Si aún hoy cuando alguien por primera vez observa una crisis, la alarma, el temor, la incertidumbre y la impotencia se apoderan de él, qué interpretación de este fenómeno podrían realizar las gentes de épocas remotas de la humanidad, en las que el desconocimiento sobre la epilepsia era absoluto. No es de extrañar, por tanto, que las primeras referencias a este padecimiento que aparecen en la historia hicieran hincapié, de una u otra forma, en análisis de carácter sobrenatural o diabólico, incluso en civilizaciones como Egipto (papiro de Edwin-Scott, 1600 a. C.), Babilonia (Sakkike, 1067 a. C.) y China (Huang De Nei Ching, 1770-22 a. C., Wilson-Kinuiet y Reynolds, 1990; Lai Chi-Wan y Lai Yen-Huei, 1991). Uno de los ejemplos más explícitos lo representa el código Hammurabi (2080 a. C.), que recoge el probable sentir de la época al prohibir la venta de esclavos epi-

lépticos en la plaza de Babilonia y regular el matrimonio y la validez del testimonio en un juicio de las personas epilépticas. La primera descripción de la que se tiene constancia de un ataque epiléptico se encuentra en el pueblo Acadio (2000 a. C), donde se realizó al enfermo un exorcismo, ya que el ataque estaba provocado por el dios Sin (Temkin, 1971).

GRECIA Y ROMA

El vocablo *epilepsia* tiene su origen en la civilización griega y significa «fuerza que cae encima de un hombre, que se apodera de él». Las aproximaciones de lo que se ha denominado «medicina pretécnica griega» responsabilizaban de la epilepsia a los ataques de cólera de un dios (del Olimpo-celestial) o de un ente maligno (daimones, harpías). Aunque la idea de que la epilepsia era una enfermedad y no un estado demoniaco rondaba ya en los pensadores previos a Hipócrates, fue este médico griego el que propuso el origen puramente orgánico de la enfermedad.

Hipócrates (460-357 a. C), estandarte de la «medicina técnica-científica» también llamada «naturalista», es de los primeros que considera el carácter natural de la llamada «enfermedad sagrada» y llega a decir lo siguiente:

«Acerca de la llamada enfermedad sagrada: no me parece que sea en nada más divina que las demás enfermedades, ni más sagrada, sino que tiene también una causa natural (...). A mi parecer, aquellos que por primera vez hicieron sagrada esta afección eran iguales que los actuales magos y purificadores, vagabundos, impostores y charlatanes; éstos pretenden ser de vehemente piedad y saber más; pero utilizan lo divino para ocultar su impotencia por no contar con ninguna ayuda que ofrecer» (Ackerknecht, 1962).

Entre otras cosas, Hipócrates dice que el cerebro es el órgano que origina la epilepsia, que es producida por la acumulación anormal de «flema o pituita» (uno de los cuatro humores) que rellenaba los ventrículos y esa presión se liberaba mediante un ataque epiléptico. Por tanto, los individuos naturalmente flemáticos tendían en mayor proporción a ser epilépticos que los de disposición colérica. Indicó el carácter hereditario de la enfermedad y propone un tratamiento dietético basado en principios naturales, ejercicio, abstinencia sexual, dormir un tiempo suficiente, evitar tensiones. Reconoce que una crisis puede llevar a la muerte a un individuo y que la enfermedad empeora con el tiempo. Describe las crisis generalizadas convulsivas y las denomina «gran mal» (Masland, 1974), un término que posteriormente se traducirá al francés y se utilizará para describir crisis generalizadas (Temkin, 1971). También describe crisis unilaterales, las sensaciones previas a una crisis y cree que la epilepsia puede ser curada. En otro texto titulado «epidemias» describe otros síntomas de una crisis como sudoración, mordedura de lengua e incontinencia. El grito epiléptico lo justificó por la expulsión de aire contra la laringe parcialmente cerrada. Señala además que la epilepsia podía estar producida por múltiples causas, que se presentaba con mayor frecuencia en la infancia y que las crisis epilépticas podían ocurrir de forma aislada sin volver a aparecer (O'Leary y Goldring, 1976). El legado del impulsor de la medicina moderna fue determinante para el conocimiento de la enfermedad, de tal forma que Penfield (1958) llegó a decir que el libro de Hipócrates titulado *Acerca de la enfermedad sagrada* contenía la descripción más acertada del cerebro hasta los escritos de Hughlings Jackson en el siglo XIX.

Galeno, dentro de la escuela de Hipócrates, continúa con su concepto de la enfermedad y llega a describir tres tipos de epilepsia: epilepsia debida a una enfermedad ideopática del cerebro, epilepsia debida a una afectación simpática del cerebro y originada en el cardias y la epilepsia debida a afectación simpática del cerebro pero originada en cualquier otra zona. Aunque participa de la teoría hipocrática de los humores, indica que los ataques se debían a la hiperirritabilidad del cerebro, sobre todo en esas áreas que controlan el movimiento voluntario. Creía que la sobrestimulación de los nervios podía provocar convulsiones y la estimulación de un solo nervio sólo provoca convulsiones en una parte del cuerpo. Así realiza una primera descripción de crisis generalizadas y parciales. También indicó que la epilepsia no tenía que manifestarse siempre con convulsiones y

a los ataques que actualmente denominamos ausencias él les llamo «ataques menores» y que aquellos ataques que no afectaban la conciencia tenían su origen en la médula espinal (Siegel, 1968). A través de la descripción de los fenómenos previos a la crisis, Galeno llegó a creer que el comienzo podría estar en otro órgano diferente, como el estómago, y su irritación se propagaría hasta el cerebro (McHenry, 1969). Un discípulo de Galeno, Pelops, acuñó e término *aura* que significa «brisa». Según comenta Temkin (1945), este término fue introducido en realidad por un paciente y no acuñado directamente por su médico. Así, cuando visitaba a un enfermo éste indicó que la sensación que sentía antes de una crisis era «como una brisa fría» y Pelops, fascinado por esta descripción que de alguna forma corroboraba la teoría de los humores que rellenaban los ventrículos, la perpetuó en sus escritos.

Sin embargo, a pesar del fabuloso trabajo de la escuela hipocrática, sus escritos no estaban en consonancia con las creencias de aquel tiempo, en el que se mantenía un origen sobrenatural de la enfermedad. Un ejemplo lo encontramos en la diosa de la Luna, ya que su desobediencia trajo consigo la epilepsia (Courville, 1951) y los ciclos lunares regulaban el número de ataques epilépticos (Temkin, 1971). Areteo y Aureliano pensaban que en el origen más profundo de esta enfermedad estaba en un poder superior, y que sólo la divinidad podría curarla. Los tratamientos eran de carácter mágico y consistían en pelo de camello, bilis de foca, heces de cocodrilos, hígado de gladiador, rociamiento del pie con sanpre menstrual o amuletos de raíz de peonía (García-Albea, 1994). Ahora podemos entender mejor el texto al que antes hacíamos referencia de Hipócrates.

Durante la época romana también se consideró a la epilepsia como una enfermedad sagrada. Se la denominó «mal comicial», ya que cuando en la asamblea del pueblo o *comitia* un parlamentario sufría una crisis se suspendía la sesión y se purificaba la sala. En Roma el epiléptico fue repudiado y marginado socialmente.

Una de las descripciones más llamativas de un fenómeno semejante a una crisis epiléptica en esta etapa la podemos encontrar en el Nuevo Testamento (Marcos, 9-17):

{lae.stro~te he traído a mi hij~que tiene ~rn e.sptiAill/ madoy dondeg~iera que se~, a~ocl¿7ra de él, /e dertibay /e hace echar e.sp./marojo~sy rechinar los dient.es, y se queda \

«Maestro, te he traído a mi hijo, que tiene un espíritu mudo y dondequiera que se apodera de él, le derriba y le hace echar espumarajos y rechinar los dien-

tes, y se queda rígido (...). En cuanto lo vio, la agitó el espíritu, y arrojado en tierra, se revolcaba y echaba esumarajos. Preguntó a su padre ¿cuánto tiempo hace que le paa esto? Él contestó, desde la infancia, muchas veces le arroja en el fuego y en el agua para hacerle parecer (...). Viendo Jesús que se reunía mucha gente, mandó al espíritu impuro diciendo: espíritu mudo y sordo, Y te lo mando, sal y no vuelvas a entrar más en él. Dando un grito y agitándole violentamente, salió y quedó como muerto (...). Esta especie no puede ser expulsada por ningún medio si no es por la oración y el ayuno.»

La trascendencia que este texto tuvo en nuestra cultura fue espectacular, ya que durante una larga etapa de la historia al epiléptico se le consideró un endemoniado y la única cura posible era el exorcismo.

EDAD MEDIA

La Edad Media, como en tantos otros aspectos de ciencia, no significó sino un afianzamiento de las interpretaciones sobrenaturales. Los epilépticos pasarán a llamarse *demoniacus* o *lunaticus* (término recuperado por Isidoro, arzobispo de Sevilla 560-636). Una sección de la Iglesia tomó el protagonismo. Exorcismos —tal y como comentábamos antes, influenciados por el escrito del Nuevo Testamento—, viajes por el Rhin, danzas (baile de San Vito), incluso se sometía a los epilépticos a la voluntad de los inquisidores (García-Albea, 1994). La epilepsia se asoció a los ciclos de la Luna, retomando las antiguas creencias griegas rechazadas por Hipócrates, por tanto, eran lunáticos y se les igualó a los enfermos mentales (Courville, 1951). Durante esta etapa se creía que algunos santos tenían o habían tenido la capacidad de curar la epilepsia, don que se atribuyó a los tres reyes de oriente, Melchor, Gaspar y Baltasar (Murphy, 1959). Incluso se pensaba que susurrando sus nombres, la epilepsia podría ser curada (Lennox, 1939). Se afirmaba que la epilepsia era contagiosa y, por tanto, en muchas ocasiones se aislaba a los epilépticos (McHeury, 1969), los cuales eran expulsados de sus casas y abofeteados en las calles (Haynes y Bennett, 1992).

Existieron, a pesar de todo, intentos por mantener la medicina científica como el caso del valenciano Arnau de Vilanova (+ 1311) (García-Albea, 1994), pero establecía correlatos naturales, la Luna o estrellas, como causa de la epilepsia. Averroes hace hincapié en las hipótesis de los vapores, con lo que negaba de alguna forma las teorías «demoniacas» del momento. Areteo de Cappado-

cia (1100-1200) diferenció entre alteraciones cerebrales y mentales, e incluía a la epilepsia dentro de las primeras, describió distintos tipos de auras como olores extraños, círculos luminosos de diversos colores, ruidos, temblores y sensaciones en las manos y en los pies (Temkin, 1971).

Lennox (1941) indicó tres médicos de la época que habían realizado importantes avances. En primer lugar, John de Gaddesden (1280-1361), que escribió la *Rosa Medicinae*, obra en la que, siguiendo a Galeno, describió tres tipos de epilepsia: una, de causa secreta y de origen en la cabeza; otra, la catalepsia, que tiene su origen en una extremidad como la mano, el pie u otro órgano del cuerpo excepto el estómago, y, por último, la analesia, que comienza en el estómago y llega hasta la cabeza (Lennox, 1939). El segundo de estos científicos fue Antonius Guainerius (aprox. 1300), del cual destaca su claridad en el resumen de los conocimientos existentes hasta ese momento sobre la enfermedad. El tercer y último investigador destacado por Lennox fue Bernard de Gordon, que fue el primero en distinguir la apoplejía de la epilepsia; indicaba que el paroxismo en la epilepsia era mucho más corto, mientras que en la apoplejía era más largo y podría progresar hasta la muerte, con lo que confundía probablemente la apoplejía con el «estado epiléptico». Mantuvo que la epilepsia estaba producida por la oclusión de un ventrículo no principal, mientras la apoplejía se producía por la oclusión de un ventrículo principal. Propuso que la Luna, el Sol, los vientos, el semen y la sangre menstrual corrupta, ruidos, luces, podían producir ataques. Siguiendo la corriente de su época, sugirió como tratamiento el uso de amuletos (Lennox, 1941).

RENACIMIENTO

En el Renacimiento se cuestionaron los métodos imperantes en la etapa anterior. Así los médicos de la época creían que las crisis generalizadas tenían un origen natural, mientras que las ausencias o las crisis parciales tenían un origen demoniaco o histérico (Temkin, 1971). Quizás en las creencias populares todavía imperaba el concepto mágico y demoniaco de etapas anteriores representado en el cuadro de Rafael *La Transfiguración* (1516-1520), que se inspira en el versículo del Nuevo Testamento referido anteriormente, donde Jesús realiza un exorcismo a un epiléptico. En este cuadro parece que el epiléptico durante una de sus crisis es el único que es capaz de ver la transfiguración.

Uno de los primeros en rescatar el interés científico por la epilepsia fue Jean Fernel (1497-1538), que escribió un completo tratado de la enfermedad (Penfield y Jasper, 1954). Cesalpino (1516-1603) indicó que muchas convulsiones epilépticas tienen un origen natural (vapores que ascienden del útero), pero existen otros casos que están causados por influencias malignas. Riolano dice:

«La causa de la epilepsia es la fantasía alterada por vapor melancólico. Por ello, no es necesario recurrir al demonio como el último refugio de la ignorancia, ya que existe causa natural.»

Paracelso (1493-1541) negó que un espeso y viscoso humor fuese la causa, pero propone tratamientos como sangre de hombre decapitado o pedazos de cráneo humano (García-Albea, 1994).

Sin embargo, un renombrado cirujano como Hilhanus (1560-1634) siguiendo las tradiciones más mágicas, comenta:

«Estoy de acuerdo con usted en declarar que algo divino se observa en los epilépticos, pues la experiencia me ha mostrado no pocas veces que algo permanece oculto en el cuerpo de los epilépticos que está más allá de nuestra capacidad de comprenderlo.» (Tomado de García-Albea, 1994.)

En esta etapa se describen distintos tipos de crisis, como las crisis parciales simples (Rolundus, 1580) o los automatismos (Erastus, 1581). A finales del siglo xv se creó el concepto de epilepsia sintomática y se reconocía que un traumatismo craneoencefálico o enfermedades como la sífilis podían desencadenar la enfermedad.

SIGLOS XVII Y XVIII

Durante el Barroco Antonio Ponce de Santa Cruz (1561-1632) se vuelca en la demostración de la falta de relación entre seres sobrenaturales y epilepsia. Progresivamente en los años sucesivos, las hipótesis demoniacas fueron perdiendo fuerza, los filósofos ilustrados se opusieron a cualquier interpretación supersticiosa de la ciencia. Sin embargo en el arte se siguió representando el exorcismo en la epilepsia, tal y como representa Rubens (hacia 1617) en su cuadro *Los milagros de San Ignacio de Loyola*, en el que se pueden apreciar al menos dos pacientes padeciendo una crisis (una ¿quizás de área motora suplementaria izquierda? y la otra ¿probablemente generalizada tónico-clónica?) y los diablos escapando en la parte superior izquierda del cuadro, después del milagro realizado por el santo. Cheyne (1733) dijo:

«las personas que parecen posesas sufren realmente una enfermedad nerviosa».

Willis (1622-1675), considerado el primer neurólogo clínico, cree que el origen de la epilepsia está en el cerebro, situándose en el centro los espíritus animales que han sido agitados por una reacción química violenta de la sangre, con lo que se producía un ataque epiléptico. Además expone una teoría química de la epilepsia; así, el movimiento muscular está causado por la mezcla de dos partículas químicas vitriólicas en el tejido muscular. Cuando estas sustancias viajan a través de la sangre acumulada en el córtex cerebral, se derraman sobre el interior de las meninges y a través del cerebro y la médula espinal irritan los nervios y causan las convulsiones musculares. Sin embargo las dos ideas más importantes que aportó este autor son, en primer lugar, que el aura asociada con un ataque no comienza en un órgano periférico, sino en el cerebro. En segundo lugar, la descripción de la pérdida de memoria y el deterioro intelectual (Streeter, 1922), con lo que abrió la puerta al estudio de las funciones superiores y se convirtió así en el primer neuropsicólogo de la epilepsia.

En 1763 Pedro de Horta, el primer epileptólogo americano, realizó por encargo una fenomenal recopilación del pensamiento de la época, en la que se muestran los últimos coletazos de las hipótesis sobrenaturales como causas más profundas de la epilepsia. Tissot en su *Traité de l'Epilepsie* (1770) diferencia entre ataques menores (*petits accès*) o mayores (*grands accès*) y pone definitivamente el punto final a las interpretaciones sobrenaturales. Los términos *petit mal* y *grand mal* se comenzaron a utilizar, pero su uso no fue frecuente hasta mucho después. Para Tissot la masturbación era la primera causa de la epilepsia (O'Leary y Goldering, 1976).

Uno de los avances más importantes en el siglo xviii fue la utilización de preparados químicos para tratar los ataques, aunque muchos de ellos no tenían bases fisiológicas o químicas suficientes.

SIGLO XIX

En esta etapa los epilépticos salen de las prisiones y se les recluye en asilos. Poco a poco, bajo la recomendación inicial de Etienne Dominique Esquirol (1722-1840) se les ingresó en instituciones especializadas en el cuidado y tratamiento de personas con epilepsia. Charcot fue uno de los que participó en una de estas instituciones y diferenció la epilepsia de la histeria indicando que am-

bas tenían un sustrato biológico (McHerny, 1969). En esta etapa se comenzó a utilizar con asiduidad la clasificación *grand mal* para las epilepsias convulsivas y *petit mal* para las demás. A finales de 1800 la revista *Brain* había publicado cientos de artículos dedicados a la epilepsia.

Calmeil (1798-1895) introduce el término *ausencia*, que confundió con ataques de vértigo (Penfield y Jasper, 1954) y el término *status epilepticus* para aquellas series de ataques incontrolados que frecuentemente acababan en la muerte. Delasiauve (1854) define la epilepsia idiopática como no lesional, correspondiente con afectación simple del sistema nervioso, pero de carácter neurótico. Asimismo definió la epilepsia sintomática como consecuencia de una alteración cerebral más o menos conocida cuyo síntoma serán las crisis. Propuso además la epilepsia simpática, la cual puede tener su origen en otras partes del cuerpo que no sea el cerebro (Penfield y Jasper, 1954). Reynolds (1861) dio el grado de entidad a la epilepsia idiopática al definirla de forma más precisa, indicando que existen múltiples epilepsias que en el análisis postmortem no presentan ninguna alteración cerebral. Tal y como comenta este autor, para realizar un correcto diagnóstico clínico de este tipo de epilepsia es necesario que se haga sobre la base de la ausencia de rasgos localizadores en el comienzo del fenómeno y la ausencia de cualquier signo cerebral o sistémico. Gowers en 1881 escribió su libro *Epilepsia y otros desórdenes convulsivos crónicos*, donde refleja todo el conocimiento acerca de la etiología, patología, diagnóstico y tratamiento del momento. Empleó métodos estadísticos para demostrar la influencia de la herencia, la edad de comienzo y la etiología. Este autor también indica las alteraciones de memoria y atención de los pacientes con epilepsia. Se introduce el bromuro de potasio por sir Charles Locock en 1857 como primera droga antiépiléptica.

Hughlings Jackson (1835-1911) fue uno de los primeros que dio una completa interpretación del significado de las crisis focales. Así y según el autor, el estudio de las crisis focales es el punto de partida para el estudio del resto de las crisis. Además, el estudio de este tipo de crisis es el punto de partida para la localización de la función. Jackson diría (1870):

«Una convulsión es un síntoma, e implica únicamente que se ha producido una excesiva y desordenada descarga del tejido nervioso sobre los músculos.»

La descarga inicial de una región inestable constituye la descarga primaria, seguida de la descarga secundaria de las células sanas de otros

centros. Así los síntomas pueden comenzar en una región periférica muy específica y después generalizarse presentando convulsiones en otras áreas del cuerpo. Estas crisis de comienzo focal unilateral Jackson las llamó «crisis uncinadas», ya que se originaban en regiones motoras (Taylor, 1958). Cuando la descarga focal se disemina, el paciente pierde la conciencia; si esto no ocurre, no se altera la conciencia o esta alteración se produce sólo levemente. Diferenció las auras psíquicas de las sensoriales y las relacionó con estructuras cerebrales diferentes (Taylor, 1958). Así Jackson fue uno de los primeros en asumir que una región específica de la sustancia gris es el origen del foco epiléptico, aunque creía que muchas descargas tenían su origen en el estriado (McHenry, 1969). El *petit mal* y el *gran mal*, las llamadas epilepsias idiopáticas fueron interpretadas desde el punto de vista de la epilepsia focal, con lo que todas las epilepsias se convertían en sintomáticas.

Los escritos de Gowers y Jackson son pioneros y nos llevan hasta la era moderna en el estudio de la epilepsia (Penfield y Jasper, 1954).

LA ERA MODERNA (SIGLO XX)

Desde los comienzos de este siglo el tratamiento de la epilepsia lo realizaron los neurólogos y psiquiatras y fueron apareciendo más y mejores fármacos progresivamente; el fenobarbital se descubre en 1912. Se establecieron sistemas de clasificación cada vez más exigentes y refinados, ya que no sólo se basaban en aspectos puramente semiológicos, sino que los patrones electroencefalográficos desempeñaron un papel fundamental. Se crearon organizaciones nacionales e internacionales con el objetivo de coordinar el conocimiento acumulado de la enfermedad, de articular los planes científicos, divulgar los hallazgos sobre la enfermedad y procurar la desestigmatización de la epilepsia. Así nace la Liga Internacional Contra la Epilepsia, auspiciada por el grupo de William Lennox.

Emil Kraepelin propuso que las epilepsias de *petit mal* y *grand mal* tienen manifestaciones conductuales y emocionales diferentes y, por tanto, indicó la necesidad del tratamiento psiquiátrico para muchos de estos pacientes (Haynes y Benett, 1992).

La estimulación eléctrica intraoperatoria, realizada por Penfield en 1928, y el registro de las ondas eléctricas cerebrales que realizó Hans Berger (1929) transformaron definitivamente el concepto de la enfermedad de la epilepsia. Así Davis y For-

bes, Lenuox y Gibbs comenzaron a realizar estudios electroencefalográficos a los pacientes con epilepsia en Harvard y en el Boston Hospital. Jasper, experto en psicología y neurofisiología, también se dedicaba al registro de la actividad eléctrica cerebral en esta patología, pero después de conocer a Penfield y que éste le propusiera investigar mediante registros electroencefalogramas intraoperatorios, se fue al Instituto Neurológico de Montreal y realizó el primer registro de este tipo en 1937.

Henri Gastaud desde 1951 a 1953 llevó a cabo una serie de estudios con electroencefalogramas que demostraba la utilidad de éstos para conocer el origen de las crisis temporolímbicas. Enunció una serie de cambios en la personalidad comunes en pacientes con ciertos tipos de crisis y los relacionó con ciertas estructuras anatómicas.

Éste es el siglo de la descripción de los síndromes epiléptico, de los cuales destacaremos sólo algunos. En 1937 Gibbs, Gibbs y Lennox reiniciaron el estudio de las crisis jacksonianas, renombrándolas como crisis psicomotoras. Así, en 1939 estos autores compararon las descargas de puntas-onda de ritmo rápido en las crisis de pequeño mal, con las descargas de puntas-onda de ritmo lento halladas en otros niños y a estas últimas las denominaron pequeño mal variante. Las alteraciones en los electroencefalogramas críticas que acompañan a este síndrome las describieron Lenuox y Davis en 1950, posteriormente se describió un grave deterioro intelectual asociado, de tal forma que en 1966 se propuso el nombre de encefalopatía epileptógena del niño con puntas-ondas lentas difusas o síndrome de Lennox. En ese mismo año en un congreso en Marsella se le bautizó definitivamente con el nombre de síndrome Lennox-Gastaud, que implicaba un inicio en un sujeto joven, crisis frecuentes y breves, anomalías en los electroencefalogramas muy particulares, evolución psíquica muy desfavorable y con un tratamiento farmacológico ineficaz en un gran porcentaje de los casos. Gastaud en 1973 indica tres tipos de crisis asociadas a este síndrome, ausencias atípicas, crisis tónicas o hemitónicas, crisis atónicas. Otro de los síndromes descritos en esta etapa de los que posteriormente se llamarían epilepsias generalizadas secundarias es el síndrome de West. En 1841 West describía las crisis de su propio hijo, de cuatro años de edad, de las cuales no se conocían antecedentes. Vasquez y Turner, 1951, siguiendo los trabajos del pequeño mal variante, describen el síndrome de West en función de una triada sintomática consistente en espasmos infantiles, retraso mental y disritmia lenta con puntas-ondas difusas.

La primera clasificación de las crisis epilépticas internacionalmente aceptada, no se consiguió hasta 1970, después de años de continuos esfuerzos por parte de Gastand. En esta clasificación las crisis parciales se consideraban de una sintomatología elemental si los primeros signos clínicos indicaban la participación de un córtex primario y una sintomatología compleja si el córtex asociativo estaba primitivamente implicado. Se basaba en elementos electroencefalográficos (críticos e intercríticos), clínicos, del substrato anatómico implicado, de la etiología y de la edad. De esta forma, se subdividieron en cuatro grandes categorías:

a) Crisis parciales o crisis de comienzo focal: tienen su origen en un solo hemisferio, con comienzo en un área discreta o difusa y patrones de encefalograma correspondientes. Existen tres tipos, con sintomatología elemental (áreas motoras, sensitivas, sensoriales), con sintomatología compleja (áreas corticales asociativas), crisis parciales secundariamente generalizadas (simétricas o asimétricas; tónicas o clónicas).

b) Crisis generalizadas, crisis bilaterales y simétricas o crisis sin comienzo focal

c) Crisis unilaterales o con predominio unilateral: los signos clínicos y de electroencefalográficos son semejantes a las anteriores, pero los síntomas clínicos se limitan prácticamente a un lado del cuerpo.

d) Crisis inclasificable.

Esta clasificación inicial fue revisada once años más tarde, y se suprimieron las referencias al substrato anatómico, a la etiología y a la edad. Así en 1981 se suprimieron algunos tipos de crisis y sólo se consideran patrones clínicos y electroencefalográficos. Se proponen dos grandes bloques, las crisis parciales (simples o complejas) y las generalizadas. Se toman como simples todas las crisis parciales, independientemente de sus signos, siempre que no haya alteraciones de la conciencia; como complejas, las crisis parciales que implican, inicialmente o de forma secundaria, una perturbación de la conciencia; generalizadas de comienzo no parcial.

Actualmente se está iniciando un nuevo proceso de revisión que probablemente base sus nuevos criterios exclusivamente en la semiología (Lüders, 1999).

LA CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA

Diferentes culturas, en distintas épocas y en diversos lugares de la Tierra han buscado siempre

la interpretación y, por tanto, la causa de la enfermedad, tal y como hemos podido comprobar en los apartados anteriores. De esta forma el tratamiento ha estado siempre determinado por el concepto de la enfermedad preponderante en cada época y resultado de estas concepciones son los distintos tipos de tratamiento quirúrgico efectuado.

El significado de las trepanaciones en épocas prehistóricas o en las civilizaciones precolombinas (Cruz-Campos, 1998) nos son desconocidas, aunque podemos suponer que tenían alguna relación con el tratamiento de esta enfermedad o simplemente estaban relacionadas con rituales mágicos o religiosos. Estas trepanaciones las llevaron a cabo en Sudamérica civilizaciones pre-incaicas y los chibchas en Colombia (Godoy, 1992). En Grecia durante la etapa helénica se realizaron cirugía de distinto tipo, como las propuestas por Aretaeus, consistentes en cauterización, sangriás o arteriotomía, con el objetivo de provocar una salida para los humores acumulados dentro del cerebro. Este tipo de intervenciones todavía lo defendió Tissot en 1770 (Tissot, 1770). Otras aproximaciones referentes a distintas concepciones de la enfermedad enfatizaban la necesidad de realizar intervenciones en el sistema genital como circuncisiones o castraciones (Temkin, 1945). Gowers en 1885 indicaba que la circuncisión se debía realizar sólo cuando existiese una razón para asociar epilepsia y masturbación. En el tratamiento de las epilepsias simpáticas o reflejas intentaba intervenir sobre el nervio responsable amputando un dedo o cauterizando la zona implicada (Tissot, 1770). Sin embargo, uno de los tratamientos más agresivos fue la traqueotomía, que responde a la teoría de que la obstrucción de la laringe era la causante de las crisis (Temkin, 1945).

En 1828 Benjamin Dudley publica una serie de cinco trepanaciones en cinco pacientes con epilepsia postraumática. Todos sobrevivieron, tres de ellos no volvieron a presentar crisis y en los otros dos disminuyó su frecuencia. Gowers (1885) justificaba la trepanación en aquellas epilepsias que comenzaron después de un traumatismo en la cabeza. Un año después, el 25 de mayo de 1885, Victor Horsley realizó con éxito su primera intervención quirúrgica cerebral en un paciente de 22 años con epilepsia focal postraumática. El 22 de junio del mismo año interviene a otro paciente, extirpando un tuberculoma que le ocasionaba una epilepsia focal. Ambos eran pacientes de John Hughlings Jackson. De esta escuela británica de neurología de finales del siglo XIX y de los inicios de la neurocirugía de la epilepsia, se podrían entresacar varios conceptos importantes:

— La epilepsia focal como síntoma localizador de una lesión.

— La posibilidad de erradicar la epilepsia extirpando la lesión.

— La capacidad localizadora de la estimulación eléctrica del córtex cerebral, provocando respuestas motoras o incluso reproduciendo fenómenos convulsivos.

En esos años, siguiendo a Binswagner (1899), se habían realizado intervenciones a 146 pacientes en distintos países de Europa y Estados Unidos (Wolf, 1992). Sin embargo este autor indicaba la necesidad de realizar seguimientos a más largo plazo, ya que medio año era el tiempo estimado suficiente en esa época; además dijo que la cirugía debía realizarse en aquellos casos en los que la epilepsia estuviera influyendo en la adaptación social o que pudiera producir *status epilepticus*. En Alemania Fedor Krause y su colaborador Schum publicaron en 1934 un tratado de cirugía en el que describían distintas técnicas quirúrgicas y en el que sostenían que la forma de realizar cirugía de la epilepsia era la resección del foco convulsivo primario. Aunque gran parte de la cirugía de esa época se restringía a la epilepsia postraumática, estos autores consideraban que todos los pacientes con epilepsia focal eran candidatos a cirugía, aunque no se apreciase lesión patológica evidente. La estimulación eléctrica era el método utilizado para la localización de estas áreas. Tal y como indica en su tratado, este procedimiento de estimulación se realizaba, al menos, desde 1893 (Krause, 1911). Otros procedimientos de la época eran realizar masajes digitales sobre el área epileptógena, lo que tenía como consecuencia atrofia local como indica Bircher en 1910, y la inyección de alcohol (Koljubakin, 1923).

Después de una etapa, entre finales del siglo XIX y principios del XX, en la que se realizaron fundamentalmente craneotomías en epilepsias postraumáticas, la utilización rigurosa de las técnicas de estimulación y sobre todo la posibilidad de registrar la actividad eléctrica cerebral cambió completamente el concepto de cirugía de la epilepsia.

En los comienzos del registro mediante electroencefalografía, mientras que algunos como Jasper enfatizaron la localización espacial del foco epiléptico, otros como Lennox y Gibbs se preocuparon más, al menos en un principio, de la descripción de los patrones electroencefalográficos. Estos avances permitieron realizar registros más fiables de algunas áreas que hasta ese momento no habían cobrado gran interés en la cirugía de la epilepsia, como el lóbulo temporal.

Wilder Penfield y Herbert Jasper, con la ayuda de la fundación Rockefeller crean el Instituto Neu-

rológico de Montreal (INM) en 1934, aunque Penfield ya había realizado desde 1925 cirugía de la epilepsia. Estos autores generaron toda una metodología para el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de las epilepsias parciales, basados en al electrocorticografía (ECoG), que pretende el registro directo de la actividad eléctrica del córtex cerebral expuesto durante el acto quirúrgico. Describen las características de la actividad espontánea del foco epiléptico y tras la estimulación eléctrica. Su otra gran aportación fueron los mapas de localización funcional de la corteza cerebral y la incorporación a su grupo de un neuropsicólogo, Brenda Milner, probablemente preocupados por la morbilidad cognitiva de este tipo de cirugía. Los resultados quirúrgicos obtenidos desde 1928 a 1974 en cerca de dos mil pacientes son referidos por Theodore Rasmussen en 1975. De forma global obtienen un 44% de excelentes resultados (desaparición de las crisis o crisis excepcionales) y un 19% de marcada reducción del número de crisis. Si fuera posible resumir su aportación a la cirugía de la epilepsias, entresacaríamos los siguientes hechos:

- Creación de una metodología neurofisiológica de estudio del paciente epiléptico.
- Demostración de que la resección cortical del foco epiléptico erradica las crisis.
- Aportación de mayores conocimientos sobre la localización funcional del córtex cerebral humano.
- Incorporación de los estudios neuropsicológicos.

En 1947 Spiegel y Wycis diseñan el primer sistema estereotáxico de aplicación en el hombre, primariamente con la idea de tratar los trastornos del movimiento. En los años cincuenta, los mismos autores comienzan a aplicar los procedimientos estereotáxicos para tratar las epilepsias rebeldes, basados en varias premisas u objetivos teóricos: destrucción de una zona crítica responsable del inicio de la descarga epiléptica o sección de las vías de propagación de dicha descarga. Con esta misma idea, en 1940 Van Wagenen y Herren habían propuesto la sección del cuerpo calloso. De estos dos equipos habría que destacar las siguientes aportaciones:

- Metodología estereotáxica, que permite llegar a un punto predeterminado del encéfalo con un mínimo riesgo.
- Capacidad de la sección de vías anatómicas, con el objetivo de limitar la difusión de la descarga epiléptica y, por tanto, su utilidad como tratamiento quirúrgico paliativo en determinados tipos de epilepsias muy rebeldes.

Hasta ese momento, pues, se distinguen dos grandes campos o posibilidades en el tratamiento quirúrgico de la epilepsia: en las epilepsias focales se determina su origen mediante la metodología electrocorticográfica y los sistemas estereotáxicos permiten explorar regiones subcorticales en epilepsias generalizadas.

En ambos campos Talairach y Bancaud trabajan juntos hasta que en la década de los sesenta ponen a punto, en el Hospital de Sainte Anne de París, una nueva metodología de estudio y tratamiento quirúrgico de las epilepsias focales rebeldes a tratamiento farmacológico. Conjugan un sistema estereotáxico original que les permite la introducción de numerosos electrodos en diferentes regiones corticales y subcorticales, con un nuevo concepto neurofisiológico (estereoelectroencefalografía: SEEG). De acuerdo con estos autores, la actividad intercrítica recogida en la ECoG no es suficiente para determinar el foco epiléptico. Es preciso registrar crisis espontáneas e inducidas (eléctrica o farmacológicamente) que permitan ver el origen y progresión tridimensional de la descarga epiléptica. Sus primeros resultados quirúrgicos globales en más de 200 pacientes fueron de algo más del 60% de pacientes sin crisis y un 20% con una disminución muy importante del número de crisis. Sus principales aportaciones podrían resumirse en:

- Metodología estereotáxica (guía estereotáxica, quirófano y atlas estereotáxico), que permite la colocación de múltiples electrodos profundos exploratorios de la corteza cerebral.
- Concepto neurofisiológico de la estereoelectroencefalografía. Exploración que hace posible registrar el inicio y difusión tridimensional del fenómeno electroclínico epiléptico.
- Mayor precisión anatomo-funcional de las resecciones quirúrgicas llevadas a cabo.

A pesar de demostrar estas posibilidades y éxitos en la cirugía de la epilepsia, excepto en las escuelas de Montreal, París y algún otro centro neuroquirúrgico más, este tipo de cirugía no es asequible a la mayoría de los neurocirujanos. Por ejemplo, en 1975 se publica el volumen 8 de *Advances in Neurology* sobre el tratamiento quirúrgico de la epilepsia, como resultado de una reunión auspiciada por el National Institute of Neurological Diseases and Stroke (NINDS). Colaboraron cinco centros americanos: el Instituto Neurológico de Montreal (Penfield y Rasmussen), la Universidad de Washington (Ward y Ojeman), la Universidad John Hopkins (Walker), UCLA (Crandall) y el National Institute of Neurological Disease and Stoke (Van Buren). En dicho volumen apenas hay referencias a esta metodología.

En 1986 el NINDS vuelve a propiciar una reunión sobre el tratamiento quirúrgico de la epilepsia, celebrando el centenario de la publicación del artículo de Victor Horsley ya referido. De los 70 centros o uniddes de cirugía de la epilepsia conocidos, participaron 54. De éstos, 18 no eran americanos, 24 publicaron sus protocolos de evaluación preoperatoria en el volumen editado por J. Engel. Dicho autor recoge los resultados obtenidos en 40 centros, en 615 intervenciones, refiriendo un porcentaje global del 53% de los pacientes sin crisis. Por último en 1990, en Bethesda, el National Institute of Health de Estados Unidos patrocina una reunión de consenso sobre el tratamiento quirúrgico de la epilepsia, en la que queda claramente expuesta su indicación como alternativa terapéutica en las epilepsias intratables farmacológicamente.

Así actualmente la cirugía de la epilepsia, gracias al avance proporcionado por los estudios de vídeo-electroencefalografía y la menor morbilidad cognitiva gracias a la enorme experiencia acumulada por la neuropsicología, se ha convertido en la terapia de primera elección en las epilepsias focales intratables farmacológicamente.

Cirugía de la epilepsia en España

Una de las primeras referencias en cirugía de la epilepsia en nuestro país lo podemos encontrar en S. Obrador, del que sabemos que realizó la primera hemisferectomía en 1952. Tendríamos que avanzar hasta 1976 para volver a encontrarnos con uno de los grupos pioneros que abrió el camino definitivo en la cirugía de la epilepsia en España. Desde 1974 a 1984 se desarrolló un programa de tratamiento quirúrgico de la epilepsia en la Clínica Puerta de Hierro de Madrid (doctores Bravo, García de Sola, Miravat y col.) (González y García, 1998). Este equipo siguió estrictamente la metodología de Talairach y Bancaudy llevó a cabo el siguiente protocolo:

— Estudio electroclínico (EEG). Sincronización vídeo-EEG. Con los datos obtenidos se formulaba una hipótesis sobre la localización anatomofuncional del origen de las crisis, así como de sus posibles vías de propagación.

— Estudio estereocencefalográfico (SEG). Se realizaba arteriografía carotídea bilateral y ventriculografía en condiciones estereotáxicas. Se dibujaba un mapa del cerebro de cada paciente, basado en la línea intercomisural CA-CP. A este diagrama se le añadían los datos aportados por el TAC.

— Estudio estereoelectroencefalográfico (SEEG). Se colocaban electrodos profundos de acuerdo con las hipótesis de localización de la zona epileptógena (ZE) en el EEG y los datos aportados por el estudio SEG. Esto permitía realizar un EEG tridimensional de las crisis espontáneas y provocadas por la estimulación: la finalidad del estudio SEEG es delimitar la zona epileptógena, lesiva e irritativa, las vías de propagación, así como la función de las áreas exploradas.

— Resección cortical, tanto de la ZE como de la zona lesiva (ZL) previamente delimitadas.

Con este protocolo se intervino a 43 pacientes. Uno de ellos falleció a consecuencia de una embolia pulmonar. Los resultados de estos pacientes se revisaron tras un seguimiento mínimo de cinco años (García de Sola y col., 1980, 1982, 1983, 1986, 1991). Se consiguió un éxito quirúrgico en 20 pacientes (libres de crisis) y 6 con crisis excepcionales, lo que representó un total del 62% de éxito; por último, se obtuvo una disminución significativa del número de crisis en 12 pacientes (28%) y en 4 se obtuvo una persistencia (9%).

Posteriormente, a finales de la década de los ochenta y principios de los noventa se crean las Unidades de Cirugía de la Epilepsia del Hospital de la Princesa, de Madrid, y de la Clínica Teknon, en Barcelona, que acumulan gran parte de la experiencia actual en esta disciplina quirúrgica, con lo que se obtienen porcentajes superiores de éxito clínico semejantes a los de otros centros internacionales.

En el año 1998 tenemos que destacar la publicación por parte de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Instituto de Salud Carlos III de un monográfico sobre cirugía de la epilepsia (González y García, 1998), que supone uno de los estudios más serios y rigurosos de esta metodología realizado en nuestro país y que proporciona un marco para el desarrollo y potenciación de este tipo de tratamiento. Es interesante destacar la importancia que en este documento se da al proceso diagnóstico a través de un equipo multidisciplinar, constituido básicamente por neurofisiología, neuropsicología, neurología, neurocirugía y un experto en neuroimagen. Por último destacamos entre las recomendaciones finales de este documento la potenciación de las unidades de cirugía de la epilepsia, y que éstas establezcan un procedimiento de acreditación, así como la elaboración de guías para la difusión entre los distintos profesionales sanitarios y la inversión de recursos en la investigación de los protocolos de valoración prequirúrgica y de selección de pacientes, investigación de los resultados a medio y largo plazo (González y García, 1998).

BIBLIOGRAFÍA

- ACKERKNECHT E H. *La psiquiatría grecorromana*. Buenos Aires: EUDEBA, 1962.
- BINSWAGNER O. *Die epilepsie*. Wien: Jölder, 1899.
- COURVILLE C B. Epilepsy in mythology, legend and folklore. *Bulletin of the Los Angeles Neurological Society*, 1951; 16: 213-224.
- CRUZ-CAMPOS G. Concepción y evolución histórica de la epilepsia en el Perú precolombino y del virreinato. *Revista de Neurología*, 1998; 27 (159): 862-866.
- GARCÍA-ALBEA E. Prefacio. En: P. Horta, *Informe médico moral de la penosísima enfermedad de la epilepsia*. Madrid: Universidad de Alcalá de Henaers, 1994; 9-24.
- GARCÍA DE SOLA R, MIRAVET J, BRASA J, NOMBELA L, BRAVO G. Relationship between localization and delimitation of the epileptogenic zone and surgical results. A report of 24 patients operated on using a technique described by Talairach et al. *Acta Neurochir*, 1980; supp 30: 117-120.
- GARCÍA DE SOLA R, MIRAVET J, PARERA C, BRAVO G. La TAC como factor importante de preselección quirúrgica de pacientes con epilepsia focal grave. En: *Libro del centenario de la neurología en España*. Barcelona: Servicio de Neurología del Hospital Sant Creu i Sant Pau, 1983; 445-454.
- GARCÍA DE SOLA R, MIRAVET J, PARERA C, BRAVO G. *La Epilepsia*. Madrid: Monográfico de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias, Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Sanidad y Consumo, 1998.
- GOWERS W R. *Epilepsy and other chronic convulsive disorders: their causes, symptoms, and treatment*. Londres: Wood, 1885.
- HAYNES S D, BENETT T L. Historical perspective. En: T L Benett (ed), *The Neuropsychology of epilepsy*. Nueva York: Plenum Press, 1992; 3-15.
- JACKSON J H. A study of convulsions. *Tr St Andrews Med Grad Assn*, 1870; 3: 1-45. (Reprinted in *Selected Writings of John Hughlings Jackson*. Editado por J Taylor, London, Hodder y Stoughton, 1931: 8-36).
- KRAUSE F. *Chirurgie des ghirns und Rückenmarks nach eigenen erfahrungen*. Berlín, Wien: Schwarzenberg, 1911.
- LENNOX W G. John Gaddesden on epilepsy. *Annals of medical history*, 1939; 1: 283-307.
- LENNOX W G. Bernard of Gordon on epilepsy. *Annals of medical history*, 1941; 3: 372-383.
- LÜDERS O, ACHARYA J, BAUMGARTNER C, et al. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand*, 1999; 99 (3): 137-141.
- MASLAND R L. The classification of the epilepsies: Historical review. En: O Magnus, A M Lorentz De Hass (eds), *Handbook of clinical neurology*, vol. 15: *The epilepsies*. Nueva York: American Elsevier, 1974; 1-29.
- MCHENRY L C. *Garrison's history of neurology*. Springfield: Charles C Thomas, 1969.
- MURPHY E L. The saints of epilepsy. *Wellcome Institute for the History of Medicine*, 1959; 3: 303-311.
- OBRADOR S. About the surgical technique of hemispherectomy in cases of cerebral hemiatrophy. *Acta Neurochirurg*, 1952; 3: 57-63.
- O'LEARY J L, GOLDRING. *Science and epilepsy: Neuroscience gains in epilepsy research*. Nueva York: Raven Press, 1976.
- PENFIELD W. Hippocratic preamble: The brain and intelligence. En F N L Poynter (ed), *The history and philosophy of knowledge of the brain and its functions*. Oxford: Blackwell, 1958; 1-4.
- PENFIELD W, JASPER H. *Functional anatomy of the human brain*. Boston: Little Brown, 1954.
- REYNOLDS J R. *Epilepsy: Its symptoms, treatment, and relations to other chronic convulsive diseases*. Londres: Churchill, 1861.
- SIEGEL R E. *Galen's system of physiology and medicine*. Basel: Karger, 1968.
- STREETER E C. *A note on the history of convulsive state prior to Boerhaave*. Association for research in nervous and mental disorder, 1922; 7: 5-29.
- TAYLOR, J. *Selecte writings of John Hughlings Jackson*. En: *On epilepsy and epileptiform convulsions*. Nueva York: Basic Books, 1958; vol 1.
- TEMKIN O. *The falling sickness*. Baltimore: The John Hopkins Press, 1945.
- TEMKIN O. *The falling sickness*. Baltimore: The John Hopkins Press, 1971.
- TISSOT S A. *Traite de l'épilepsie, faisant le tome trisieme du traité des nerfs et de leurs maladies*. París, 1770.
- WOLF P. The history of surgical treatment of epilepsy in Europe. En: O Lüders (ed). *Epilepsy surgery*. Nueva York: Raven Press, 1992; 9-18.